¿Cuál es su diagnóstico?

What is the diagnosis?

Paciente varón de 52 años sin antecedentes de interés, acude a nuestra consulta presentando exoftalmos de cinco años de evolución y dolor retroocular de reciente aparición en ojo derecho. Refiere, asimismo, disminución de la agudeza visual al final del día, sin otra sintomatología asociada.

A la exploración física se objetiva proptosis del ojo derecho con ligera diplopia a la mirada inferior. El resto de la exploración oftalmológica es rigurosamente normal. La ecografía ocular muestra una alteración en la curvatura del ojo. Se practica Resonancia Magnética (RM) con y sin contraste de gadolinio con cortes en los tres planos del espacio, que demuestra una masa de localización retroocular e intraconal en órbita derecha de 3x3x2 cm, de bordes bien definidos, que impronta el polo posterior del globo ocular desplazándolo anteriormen- te, y que a su vez desplaza medialmente el nervio óptico y el músculo recto inferior. Su señal es intermedia en las secuencias potenciadas en T1, hiperintensa en las secuencias potenciadas en T2 y con realce tras la administración de gadolinio (Figs.1,2 y 3). El diagnóstico radiológico se establece como masa orbitaria derecha intraconal retroocular, que no parece infiltrar el nervio óptico o los músculos. Se desestima la realización de Punción Aspiración con Aguja Fina (PAAF) debido a la inaccesibilidad de la lesión.

Figura 1. RM. Corte axial. Masa intraconal de señal de densidad intermedia en región posterolateral de la órbita derecha, que desplaza medialmente el músculo recto inferior.

Figura 2. RM. Corte coronal. Masa de densidad intermedia, que desplaza medialmente el nervio óptico y músculo recto inferior.

Figura 3. RM. Corte sagital. Hiperintensidad de señal en T2 que demuestra masa retroocular que impronta y desplaza anteriormente el globo ocular.

Figure 3. MR. Sagittal cut. Signal with hyperintensity in T2 showing a retroocular mass, which leaves an impression on the eye globe displacing it anteriorly.

Male patient, 52 years old with no history of interest, attended out service presenting exophthalmos that had been evolving for five years. He had recently been suffering from retroocular pain, which appeared recently in the right eye. He also reported a decrease in visual acuity at the end of the day, with no associated symptomatology.

On physical exploration proptosis of the right eye was observed with slight diplopia on down-gaze. The remaining ophthalmologic examination was absolutely normal. The ocular echography showed an alteration in the curvature of the eye. Nuclear Magnetic Resonance (RMN) was carried out with and without gadolinium contrast, with cuts in the three planes of space, which showed a retroocular and intraconal position in the right orbit measuring 3 x 3 x 2 cm, with well defined borders, which was leaving an impression on the posterior pole of the ocular globe causing an anterior displacement, and which was at the same time causing the optic nerve to be displaced medially and the inferior rectus muscle. The signal was intermediate on T1 weighted sequences and it was hyperintense on T2 weighted sequences, and it showed enhancement following the administration of gadolinium (Fig. 1,2,3). The radiologic diagnosis established a retroocular intraconal orbital mass on the right side that did not seem to infiltrate the optic nerve or the muscles. Carrying out Fine Needle Aspiration (FNA) was rejected due to the inaccessibility of the lesion.

Hemangioma cavernoso orbitario. Abordaje bicoronal y orbitotomía lateral

Orbital cavernous hemangioma. Bicoronal approach and lateral orbitotomy

R. González García¹, V. Escorial Hernández¹, A. Capote Moreno¹, J. Sastre Pérez²,
F.J. Rodríguez Campo², S. Hyun Nam³, M. Muñoz Guerra², L. Naval Gías²

Tras la realización del estudio preoperatorio completo que no contraindica la cirugía, se decide intervenir al paciente bajo anestesia general realizándose abordaje bicoronal desde la región preauricular ipsilateral hasta la región preauricular contralateral, con despegamiento del colgajo cutáneo, por debajo de la fascia temporal y subperióstica a partir del arco cigomático y arbotante frontal. Se realiza abordaje de todo el reborde externo de la órbita derecha y del malar derecho, con osteotomía del hueso malar (orbitotomía lateral). Posteriormente, se incide la periórbita y se aborda intraconalmente la lesión, que aparece bien delimitada y con aspecto hemangiomatoso. Se resecta despegando de tejidos circundantes. La reconstrucción del arco cigomático y del arbotante frontal se realizó con miniplacas de bajo perfil. El examen macroscópico del estudio histológico muestra una formación nodular de 2,5 cm de diámetro que se encuentra bien delimitada, con coloración pardonegruzca y aspecto hemorrágico. En el examen microscópico se constata la existencia de grandes estructuras vasculares, cavernosas, con contenido hemático y separadas por un escaso estroma de tejido conjuntivo (Fig. 4). El diagnóstico anatomopatológico definitivo es el de hemangioma cavernoso.

Discusión

El hemangioma cavernoso orbitario (HCO) constituye una tumoración vascular benigna de crecimiento lentamente progresivo, que supone el 9,5 al 15% de las lesiones expansivas primarias de la órbita. Se trata de una malformación vascular caracterizada por la presencia de sinusoides de paredes finas, que contienen colecciones hemáticas sin flujo arterial o venoso aparente.¹

Following a complete preoperative study that did not contraindicate surgery, a decision was taken to operate the patient with general anesthesia using a bicoronal approach from the ipsilateral preauricular region to the contralateral preauricular region, separating the skin mass underneath the subperiosteal and temporal fascia and starting from the zygomatic arch and frontal eminence. An approach was made through the entire external rim of the right orbit and right malar area, together with an osteotomy of the malar bone (lateral orbitotomy). The periorbit was then incised and an intraconal approach was made to the lesion, which had the appearance of a hemangioma and was well defined. It was resected and the surrounding tissue pulled away. The reconstruction of the zygomatic arch and the frontal eminence was carried out with flat miniplates.

The macroscopic examination of the histologic study showed a nodular formation with a diameter of 2.5 cm, which was well defined, brownish-black in color and with a hemorrhagic appearance. The microscopic examination revealed the existence of large cavernous vascular structures with hematic content, which were separated by a fine stroma of connective tissue (Fig. 4). The definitive anatomopathologic diagnosis is of cavernous hemangioma.

Discussion

Orbital cavernous hemangioma (OCH) is a benign vascular tumor that grows slowly but progressively, and which represents 9.5 to 15% of the primary expansive lesions of the orbit. It is a vascular malformation characterized by the presence of sinusoids with fine walls, which contain an accumulation of blood with no apparent arterial or venous inflow.¹

Its incidence peaks between the ages of 40-50 years and, according to various authors,¹⁻³ a greater percentage of women are affected. In relation to this data, hormones have been considered to influence the development of this entity, especially if we take into account the none too frequent tumor acceleration during pregnancy.⁴

1. Médico Residente de Cirugía Oral y Maxilofacial
2. Médico Adjunto de Cirugía Oral y Maxilofacial
3. Médico Residente de Anatomía Patológica
Hospital Universitario de la Princesa, Madrid, España

Correspondencia:

Raul González García
c/ Los Yébenes, 35 - 8ºC
28047 Madrid, España
E-mail: raugg@mixmail.com

Se ha estimado un pico de incidencia en torno a los 40-50 años y, según diversos autores,¹⁻³ un mayor porcentaje de mujeres afectadas. En relación a este dato, se ha barajado la posibilidad de una influencia hormonal en el desarrollo de esta entidad, sobre todo si se considera la nada infrecuente aceleración del crecimiento tumoral durante el embarazo.⁴

Clínicamente, el hallazgo más común es la presencia de proptosis de larga evolución. En este sentido, es notoria la presencia de un exoftalmos de 5 años de evolución en nuestro paciente, sin otra sintomatología asociada durante mucho tiempo, en concordancia con lo observado por otros autores.⁵ La aparición de otros signos y síntomas asociados como dolor retroocular de reciente aparición, disminución de la agudeza visual y diplopia a la mirada inferior, concuerda con lo referido en la literatura. Asimismo, se ha descrito la aparición de cefalea, pliegues coroides, estrías retinianas y edema del disco óptico,^{1,3,5} que no fueron observados en nuestro caso. La aparición de hemorragias es infrecuente, y tampoco nuestro paciente refirió episodio de sangrado alguno durante el tiempo de evolución. La existencia de abundante tejido fibroso en la estructura del HCO parece explicar este hecho, a diferencia de lo observado en hemangiomas de otras localizaciones.

El advenimiento de la tomografía computerizada (TC) y de la resonancia magnética (RM) ha permitido establecer con gran fidelidad el diagnóstico de las tumoraciones orbitarias y de las causas de proptosis. Permiten una planificación quirúrgica cuidadosa y por ende se evitan daños en relación a la visión, motilidad ocular y estructuras vasculares. En nuestro caso se realizó RM con la obtención de una imagen bien definida de localización retroorbital intraconal en posición lateroposterior. En las imágenes potenciadas en T1 se obtuvo una señal intermedia, a diferencia de la señal de baja densidad descrita por algunos autores,^{6,7} coincidiendo con ellos en la hiperintensidad de la señal en las secuencias potenciadas en T2 y en la existencia de un realce con la administración de gadolinio. La imagen de la TC muestra una lesión densa que se potencia con la administración de contraste intravenoso.

A pesar de la descripción de tratamientos conservadores basados en el seguimiento periódico de HCO asintomáticos,⁸ creemos que la actitud terapéutica óptima es la resección quirúrgica de los mismos, mediante la elección del abordaje adecuado que, en manos de un cirujano entrenado en este campo, minimiza los riesgos de la cirugía. En todo caso, el manejo conservador estará justificado ante masas orbitarias de muy pequeño tamaño, siempre y cuando estén sometidas a un riguroso control radiológico, y se realizará cirugía en todos los casos en que se advierta un aumento de tamaño y/o aparición de los primeros síntomas y signos.

Figura 4. Microfotografía del estudio histológico con tinción de hematoxilina-eosina. Se visualizan grandes estructuras vasculares, cavernosas, con contenido hemático y separadas por tabiques con escaso estroma de tejido conjuntivo.

Figure 4. Microphotograph of the histological study with hematoxylin-eosin dye. Large cavernous vascular structures can be seen with hematic content, which are separated by walls with a fine stroma of connective tissue.

Clinically, the most common finding is the presence of long-term proptosis. In this sense, the presence in our patient of exophthalmos that had been evolving for 5 years was clear. For along time there was no associated symptomatology in concordance with the observations of other authors.⁵

The appearance of other signs and associated symptoms, such as recent retroocular pain, visual acuity and diplopia on down-gaze, is in accordance with the literature. Likewise, the appearance of headaches, choroidal folds, retinal striae and edema of the optic disc have been described,^{1,3,5} but which were not observed in our case. The appearance of hemorrhages is

infrequent, and our patient did not refer any episode of bleeding during the time [the hemangioma] was evolving. The existence of abundant fibrous tissue in the structure of the OCH seems to explain this fact, unlike observations made of hemangioma in different locations.

The advent of computed tomography (CT) and of nuclear magnetic resonance (NMR) has enabled the diagnosis of orbital tumors to be established very reliably, together with the causes of proptosis. This permits careful surgical planning and, as a result, damage with regard to vision, ocular motility and vascular structures is avoided. In this case of ours, NMR was carried out and a well-defined image was obtained showing an intraconal retro-orbital localization in a lateroposterior position. On T1 weighted sequences an intermediate signal was obtained, unlike the low signal density that some authors have described.^{6,7} The hyperintensity of the signal on the T2 weighted sequences did coincide, as well as the existence of enhancement on the administration of gadolinium. The CT image showed a dense lesion that became stronger with the administration of intravenous contrast [material].

Despite conservative treatment being described based on the periodic observation of asymptomatic OCH,⁸ we feel that the best therapeutic attitude is surgical resection, and that the surgical risks are minimized if an adequate approach is used and if the surgeon is trained in this field. In any event, conservative management is justified for very small orbital masses, providing they are always subject to thorough radiologic control, and that surgery is carried out in all cases if there is an increase in size or if the first signs and symptoms appear.

Various types of approaches have been described for removing OCH. With the superior approach a coronal

Se han descrito varios tipos de abordaje para la extirpación del HCO. En el abordaje superior se practica un abordaje coronal y una craniotomía transorbitaria. Está indicado en pacientes con HCO de localización en cuadrante superior o en el ápex orbitario, y en aquellos con extensión intracraneal o del canal del nervio óptico. Se ha descrito una variación de esta técnica que emplea una incisión cutánea por encima de la ceja que,⁹ a diferencia de la anterior, aporta un mejor resultado estético y recuperación postquirúrgica. El abordaje anterior a través de los rebordes orbitarios superior o inferior está indicado en HCO intra o extraconales situados en los dos tercios anteriores de la órbita. El abordaje transconjuntival,¹⁰ como variación de la anterior, puede ser empleado para la excisión de HCO en la base, cara inferomedial y cara lateral orbitarias. Se han descrito, asimismo, incisiones cutáneas directas en región caruncular con o sin desinserción del músculo recto interno para el abordaje de lesiones en la cara medial de la órbita. La orbitotomía de LeFort I aporta un abordaje óptimo al ápex inferonasal,¹¹ con poca morbilidad en manos de cirujanos experimentados. Aporta algunas ventajas como la ausencia de cicatrices visibles (abordaje intraoral), ausencia de depresión de la región temporal por atrofia muscular tras la craniotomía, y escaso riesgo de lesión de estructuras intraorbitarias. La orbitotomía posteroinferior permite una exposición limitada a través de una incisión de Caldwell-Luc atravesando el seno maxilar hasta el ápex orbitario.¹² Por último, el abordaje lateral, realizado a través de una orbitotomía frontocigomática, con levantamiento de la pared lateral de la órbita o del ala mayor del esfenoides,¹ permite una exposición óptima para HCO intraconales en situación no medial. La localización lateral del HCO de nuestro caso hizo más ventajoso el abordaje mediante orbitotomía lateral con incisión bicoronal que permitió un campo quirúrgico amplio, con control adecuado de la osteotomía del malar y posterior reposicionamiento con miniplacas de bajo perfil.

Conclusiones

El HCO constituye una causa frecuente de lesión expansiva primaria de la órbita. La presencia de proptosis, diplopia, alteración de la visión o dolor retroocular, junto con una imagen de masa densa bien definida en la RM y/o TC debe hacernos sospechar su diagnóstico, que será confirmado por el estudio anatomopatológico de la pieza reseada. Proponemos el abordaje bicoronal con orbitotomía lateral para la resección de HCO intraconales en situación no medial, por aportar un campo quirúrgico amplio y constituir una técnica segura con resultados predecibles. Otros abordajes más complejos requieren un grado de entrenamiento mayor en la cirugía de la órbita.

Bibliografía

1. Acciarri N, Giulioni M, Padovani R, Gaist G, Pozzati E, Acciarri R. Orbital cavernous angiomas: surgical experience on a series of 13 cases. *J Neurosurg Sci* 1995;39:203-9.

approach and a transorbital craniotomy are carried out. This is indicated in patients with OCH located in the upper region or in the orbital apex, and in OCH with intracranial extension or of the optic nerve channel. A variation of this technique has been described using a suprabrow⁹ cutaneous incision which, unlike the first approach, leads to a better aesthetic result and to better postsurgical recovery. The anterior approach through the superior or inferior orbital rims is indicated in intra or extraconal OCH located in the anterior two-thirds of the orbit. The transconjunctival approach,¹⁰ which is a variation of the anterior approach, can be used for the excision of OCH of the orbital base, inferomedial and lateral orbital face. Cutaneous incisions have been described that go directly into the caruncular area, with or without retracting the internal rectus muscle, for approaching lesions of the midface of the orbit. The LeFort 1 orbitotomy provides an optimum approach to the inferonasal apex,¹¹ with little morbidity if in the hands of experienced surgeons. It provides certain advantages such as the absence of visible scarring (intraoral approach), absence of a depression in the temporal region because of muscle atrophy following craniotomy, and lack of risk of damaging intraorbital structures. The posterior-inferior orbitotomy permits limited exposure through a Caldwell-Luc incision through the maxillary sinus to the orbital apex.¹² Lastly, the lateral approach, which is performed through a frontal zygomatic orbitotomy, raising the lateral wall of the orbit or of the greater wings of the sphenoid,¹ allows optimal exposure for intraconal OCH not having a medial location. The lateral localization of the OCH in our case, meant that an approach using a lateral orbitotomy with a bicoronal incision was more advantageous, as it allowed an ample surgical field, with adequate control of the osteotomy of the malar [bone] and posterior repositioning with low profile miniplates.

Conclusions

The OCH is a common cause of primary expansive lesions of the orbit. The presence of proptosis, diplopia, visual changes or retro-ocular pain, together with a NMR and/or CT image that is of a well-defined dense mass, should make us suspect the diagnosis, which will be confirmed by the anatomopathologic study of the resected specimen. We propose a bicoronal approach with a lateral orbitotomy for the resection of intraconal OCH in a non-medial localization, as a wider surgical field is gained and because it represents a reliable technique with predictable results. Other more complex approaches require a greater degree of training in surgery of the orbit.

2. Yamasaki T, Handa H, Yamashita J, et al. Intracranial and orbital Cavernous hemangiomas. A review of 30 cases. *J Neurosurg* 1986;64:197-208.
3. Harris GJ, Jakobiec FA. Cavernous hemangiomas of the orbit. *J Neurosurg* 1979;51:219-28.
4. Zaubermann LI, Feinsold M. Orbital hemangioma growth during pregnancy. *Acta Ophthalmol* 1979;48:929-33.
5. Orcutt JL, Wulc AE, Mills RP, y cols. Asymptomatic orbital cavernous hemangiomas. *Ophthalmology* 1991;98:1257-60.
6. Missouri P, Tarantino R, Delfini R, Lunardi P, Cantore G. Surgical management of orbital cavernous angiomas: prognosis for visual function after removal. *Neurosurgery* 1994;1:34-8.
7. Fries PD, Char DH, Norman D. MR imaging of orbital cavernous hemangiomas. *J Comput Assist Tomogr* 1987;11:418-21.
8. Shields JA, Hogan RN, Shields CL, Eagle RC Jr, Kennedy RH, Singh AD. Bilateral cavernous haemangiomas of the orbit. *Br J Ophthalmol* 2000;84:928.
9. Maus M, Goldman HW. Removal of orbital apex hemangioma using new transorbital craniotomy through suprabrow approach. *Ophthalm Plast Reconstr Surg* 1999;15:166-70.
10. Hassler W, Schaller C, Farghaly F, Rohde V. Transconjunctival approach to a large cavernoma of the orbit. *Neurosurgery* 1994;34:859-62.
11. Dailey RA, Dierks E, Wilkins J, Wobig JL. LeFort I osteotomy: a new approach to the inferonasal orbital apex. *Ophthalm Plast Reconstr Surg* 1998;14:27-31.
12. Kennerdell JS, Maroon JC, Celin SE. The posterior inferior orbitotomy. *Ophthalm Plast Reconstr Surg* 1998;14:277-80.